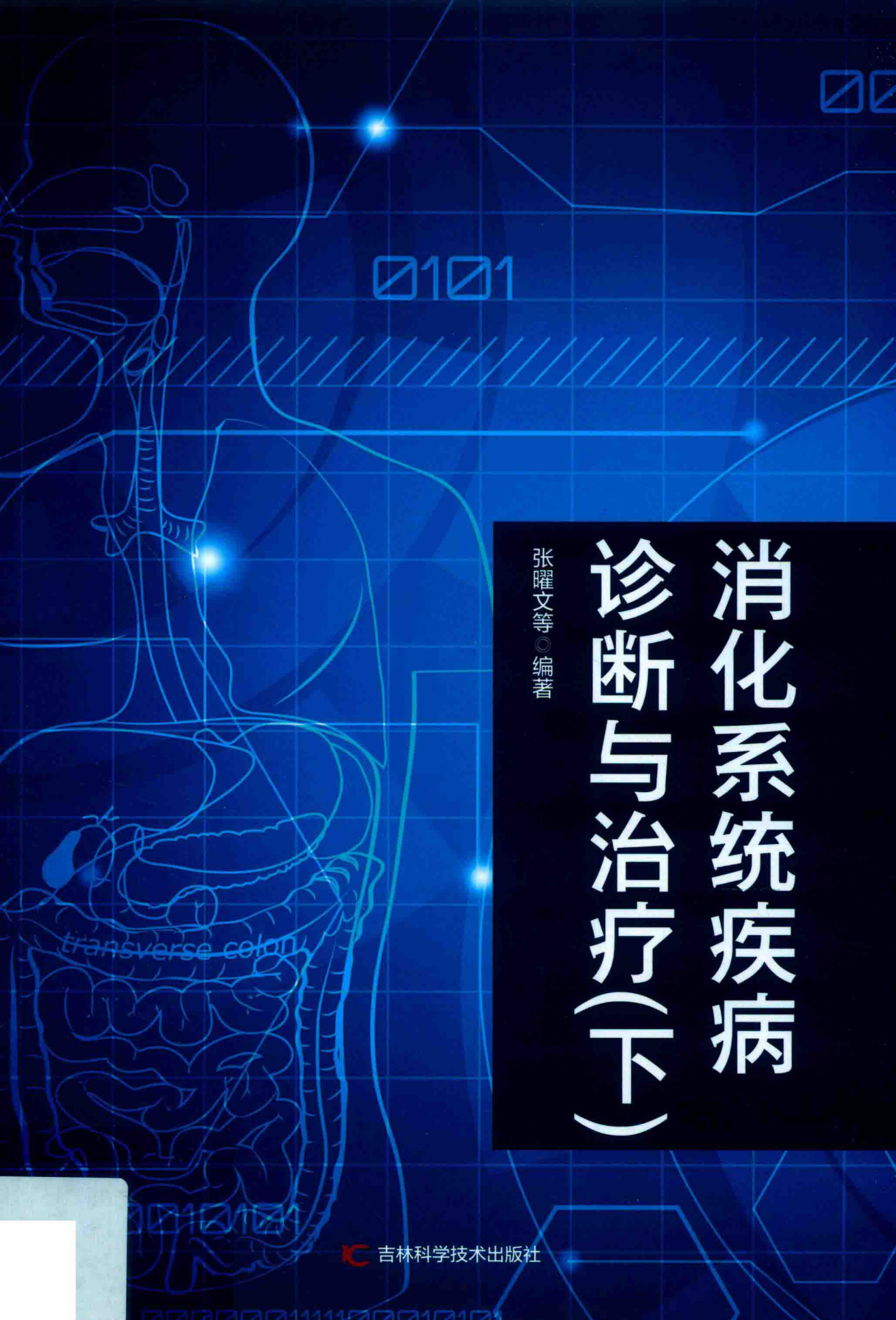




张曜文等◎编著

消化系统疾病 诊断与治疗(下)

消化系统疾病诊断与治疗

(下)

张曜文等◎编著

第十章 肝脏疾病

第十一节 肝脏良性血管淋巴性肿瘤

一、海绵状血管瘤

肝海绵状血管瘤是最常见的肝脏良性肿瘤,发病率为1%~7%,约占肝脏良性肿瘤的74%。该病可发生于任何年龄,通常从儿童期开始发病,于成年期得到诊断,多见于女性,男女比例为1:5。

(一)病因与病理

本病的病因有多种说法,有人认为是先天性病变,可能与血管发育迷路有关;也有人强调本病为后天发生,与服用类固醇激素、避孕药以及妇女怀孕有关。最近的研究还发现,肥大细胞与本病的发生有关。

肿瘤多为单发病灶,约10%病例为多发,肝左、右两叶发生率无明显差别。病灶大小不一,最大者重18 kg,最小者需在显微镜下才能确定。肝海绵状血管瘤呈膨胀性生长,表面为红色、暗红色或紫红色,可分叶,表面光有纤维包膜包裹,质软,或兼有硬斑区。切面呈海绵状或蜂窝状,组织相对较少,部分患者若有血栓形成则常有炎症改变,偶尔可见钙化灶,进一步纤维化,海绵状血管瘤可形成纤维硬化结节,称为“硬化性血管瘤”。光镜下肝海绵状血管瘤由众多大小不等、相互交通的血管腔组成,管腔衬以扁平的内皮细胞,腔内充满血液。血管之间有厚度不等的纤维隔,为细长条束状,血管腔中可见新鲜或机化血栓,少数血栓有成纤维细胞长入,瘤体外围常有一纤维包膜,与正常肝组织形成明显的分界。免疫组织化学检查CD₃₄及F-Ⅷ阳性。

(二)临床表现

大多数肝海绵状血管瘤即使瘤体较大也无临床症状,常因体检或其他疾病做B超、CT或同位素扫描以及剖腹探查时发现。有症状者仅表现为一些非特异性的症状,如腹胀、上腹钝痛、餐后饱胀、恶心、呕吐或长期低热,极少表现为梗阻性黄疸或自发破裂出血。根据临床表现及瘤体大小,临床上可将其归纳为四种类型:①无症状型,肿瘤小于4 cm, B超、CT等影像检查或剖腹手术发现。②腹块型,肿瘤增长至一定大小,虽未产生自觉症状,但患者无意中发现肿块。③肿瘤压迫型,约占50%~60%,肿瘤生长至相当程度,压迫邻近脏器及组织,出现上腹胀满、疼痛,有时食欲缺乏、恶心、乏力等。值得注意的是疼痛往往并非因肝血管瘤直接引起。④内出血型,肿瘤发生破裂,腹腔内出血,心悸、出汗、头昏、低血压、休克等症状,同时伴有剧烈腹痛、腹肌紧张,此型死亡率相当高,偶有肿瘤带蒂者,当发生扭转时也可出现急腹症症状。

血管瘤患者体检可扪及肿大的肝脏,表面光滑,质地柔软,触及肿块有囊性感,压之能回缩,有时可闻及血管杂音。实验室检查肝功能试验多正常,对于诊断无明显价值。

1. B超

影像学检查中B超是最为常用的方法。典型的小血管瘤,因血管组织较为致密,呈中等回声光团,密度均匀,界线清晰,形状规则。而海绵状血管瘤内部回声强弱不等,可呈条索状或蜂窝状,并有形态不规则、大小不等的无回声区,如有钙化灶可见强回声伴声影。彩色多普勒检查于病变中间可见散在斑点状彩色血流信号,较大血管瘤可见周围血管受压、移位现象。

2. ECT检查

对肝海绵状血管瘤诊断有重要价值,用^{99m}Tc标记红细胞,有血流的地方即可显像,血流丰富或淤积者同位素浓聚,即肝血流-血池显像,能检出小至1 cm的病灶。肝海绵状血管瘤在血池扫描上表现为5分钟开始在血管瘤部位有放射性浓聚,逐渐增浓充填,1 h后仍不消散,这种缓慢的放射性过度填充现象是诊断肝海绵状血管瘤的特征性依据,对血管瘤的诊断符合率可达90%,目前认为其效率要优于CT、B超。

3. CT扫描

平扫时为低密度病灶,境界清楚,外形光滑或轻度分叶,多数密度均匀,但血管瘤较大时,中心部可见不规则形更低密度区,CT值为4.7~10 Hu,少数中心有钙化影。增强扫描有以下特点。①增强早期

(60秒内),低密度的血管瘤边缘出现分散的、高密度的增强灶,增强灶的密度与同层的主动脉相等。②随着时间的推移,增强灶的范围逐渐扩大,而密度逐渐降低。③延迟期,分散的增强灶逐渐融合,最后整个低密度灶变为等密度。

4. MRI

能检出小于1 cm的肿瘤, T_1 加权像表现为内部均匀的低信号结构,质子加权表现为稍高于肝实质的信号, T_2 加权像呈高密度信号区,称“灯泡征”。

5. 肝动脉造影

此项检查对肝血管瘤的敏感性达96.9%,特异性100%,准确性97.7%。其特征性表现为显影早,消失慢。即早期注药后2~3秒病灶周边即有致密染色,但造影剂清除缓慢,可充盈持续达30秒,造影剂的这种充盈快而排出慢的现象是血管瘤的典型图像,称之为“早出晚归征”。

(三) 诊断

肝血管瘤的诊断主要依赖于影像诊断,目前认为凡B超检查发现肝内有直径约3 cm大小的局灶占位,应以CT或MRI来验证,必要时可进一步行血池扫描或血管造影检查。

(四) 治疗

肝海绵状血管瘤的治疗取决于肿瘤的大小、部位、生长速度、有无临床症状及诊断的准确性。对于巨大的肝海绵状血管瘤,应手术切除。目前多认为直径大于5 cm者才能称为巨大血管瘤,但也有不同的观点。黄志强将海绵状血管瘤分为三级:①瘤体直径小于4 cm者称小海绵状血管瘤。②瘤体直径为5~10 cm者称大海绵状血管瘤。③巨大海绵状血管瘤的瘤体直径应在10 cm以上。而对于小血管瘤,无临床症状的可暂不作处理。但若有下列情况应考虑手术治疗:不能排除恶性病变者;有明显症状者;生长速度较快者;位于肝门部的血管瘤。对于肿瘤极度生长侵犯主要血管或多发性血管瘤无法手术切除的病例可考虑肝动脉结扎、肝动脉栓塞或放射治疗。

切除血管瘤的最大困难是控制出血,为了防止术中发生难以控制的大出血,可采用以下三点措施:①切线处先做大的褥式缝合或手持压迫控制出血。②可考虑全肝或半肝血流阻断。③采用吸刮法断肝,所遇管道可在直视下一结扎切断。对于手术中意外发现的肝小血管瘤在不影响其主要治疗的前提下,可一并切除。肝海绵状血管瘤切除范围应视瘤体大小及其所占据的肝脏部位而定。局限于肝段、肝叶的血管瘤采取相应肝段、肝叶的切除,对于病变占据整个肝叶或半肝或近三个主叶而健侧肝叶代偿正常时,可做规则性肝切除术。不宜手术或不愿手术者可选用肝动脉栓塞、冷冻治疗、微波固化或放射治疗等。

本病发展较慢,预后良好,但妊娠可促使瘤体迅速增大,如此时遇意外分娩或分娩时腹压上升因素,有增加自发性破裂的机会,但肝海绵状血管瘤自发性破裂的病例极为罕见,国外多为肝穿刺活检所致。肝海绵状血管瘤切除术后复发较为常见,主要原因是肿瘤为多发性或术中切除未尽。复发后可再手术或选用动脉栓塞、放射或局部注射硬化治疗。

二、婴儿血管内皮瘤

婴儿血管内皮瘤又称毛细血管瘤,是婴儿中一种常见的肝良性肿瘤,多数患者发生于1岁以下,有自愈倾向,有严重并发症,经久不愈可发生恶变。

(一) 病因与病理

本病与皮肤的毛细血管瘤一样,由毛细血管内皮细胞所组成,若经正常的增生、成熟及退化阶段后发生消退,则不会形成肝脏的占位性病变。此外本病还可与一些疾病相伴出现,如Kasabach-Merritt综合征、一些先天性心脏病、21-三体综合征、肝左位胸腔异位等。

55%的肿瘤为单发,以右叶多见,直径为0.5~15 cm,45%的肿瘤为多发,弥漫性,散布于肝内。肿瘤切面可见暗红色富含血液的毛细血管瘤腔,发生坏死时为黄白色。肿瘤与周围组织分界不清,局部可有浸润。

病理上可分为二型,I型:肿瘤的周边区由密集增生的不规则薄壁毛细血管瘤样腔隙组成,腔内

衬以单层内皮细胞,细胞形态较为一致,肿瘤间质成分少,可含残留的胆管、肝细胞及门管区,肿瘤的中央部分可为大片纤维间质区。肿瘤内可见坏死、出血及钙化。Ⅱ型:大体结构与Ⅰ型相似,肿瘤细胞为多形性内皮细胞,可多层排列,缺少整齐一致,细胞异型,胞核不规则,深染,此型侵袭性强。免疫组化检查 CD_{34} , CD_{31} ,UEA-1及FⅧ阳性。

(二)临床表现

小的血管内皮瘤一般无症状,大者可在出生后一周出现上腹部肿块,肝肿大,腹部膨隆伴腹痛,个别患儿有发热、黄疸、溶血性贫血、血小板减少以及肝功能衰竭等。30%的患儿可同时伴有皮肤、淋巴结、脾、胃肠道、胸膜、前列腺、肺和骨的血管内皮瘤。此外,血管内皮瘤可出现动-静脉交通,部分患者还可出现高排出量型的心力衰竭。

实验室检查 AFP 可升高,可高达 $400\mu\text{g/L}$ 。X线腹部平片可见肝区阴影,膈肌抬高及结肠、胃移位,偶见瘤体钙化点。B超见肝肿大,肝区内有流动缓慢或不规则的液性暗区,多数为边界光滑的低回声占位,较大的瘤体则为均匀的强回声。CT检查肿瘤多为低密度影,多伴有钙化。SPECT扫描可出现病灶的早期充填,对诊断有一定帮助。

(三)诊断

临床上发现新生儿皮肤血管瘤在几周内迅速增大,然后退变,伴有进行加深的黄疸,以及肝肿大、肝区震颤及血管杂音,心力衰竭等体征应考虑该病存在。进一步行X线腹部平片、B超、CT、MRI、血管造影可明确诊断。

(四)治疗

本病为良性肿瘤,5%~10%的肿瘤可能自然消退,但伴有严重并发症者未经及时治疗多数于数月内死亡。因此对于已确诊的患者,无论是单发或者多发,均应对患者行手术切除治疗。对于部分不可手术切除的患者,采用冷冻治疗法和放射治疗法也可改善患者预后。

此外,大剂量激素疗法对病程的改善也起到一定的作用。对于心力衰竭患者,最直接有效的办法是阻断动-静脉瘘,方法有肝动脉栓塞或肝动脉结扎,对于极为衰竭或瘤体巨大难以手术切除的患儿,可使瘤体缩小,心衰得以控制,且此项治疗损伤小,可重复进行,可有效阻断新生的侧支循环。

本病预后大多数良好,未经治疗的患儿可死于心衰、弥散性血管内凝血、肝功能衰竭等,部分患者还有转变为肝血管肉瘤的报道。

三、淋巴管瘤

淋巴管瘤为含淋巴液的管腔构成的良性肿瘤,多发生于颈部及腋窝,身体其他部位的发生率仅占5%,淋巴管瘤原发于肝脏更是罕见,多与其他脏器合并发病。

(一)病因与病理

淋巴管瘤是淋巴系统先天性畸形及局部淋巴管梗阻所致的淋巴系统良性肿瘤,十分罕见。单独发生于肝脏者称为肝淋巴管瘤。肝淋巴管瘤缺少典型的大体形态学特征,肝脏明显肿大,肿瘤可弥漫分布,瘤体多呈海绵状或囊状改变,其内充满浆液或乳糜样液体。镜下可见肝实质内出现大量囊性扩张的淋巴管,管腔大小不一,内含淋巴细胞,无红细胞,瘤体囊壁由网状淋巴管组成,腔内衬以扁平内皮细胞。基质多为疏松的黏液样结缔组织。临床上还可见肝淋巴管瘤与血管瘤并存的病例,免疫组织化学提示 CD_{34} , CD_{31} 及F-Ⅷ因子阳性。

(二)临床表现

本病多见于儿童及青年人,男女比为1:2。临床上缺少特异性表现,与病变累及的器官数量及部位有关。若肿瘤生长过大可引起上腹不适或肝区疼痛,部分患者可有胸腔积液、腹水和受累器官的功能障碍。体检可表现为肝、脾肿大,外生型可扪及柔软的肿块。影像学检查可出现类似肝囊性病变的表现。

(三)诊断

术前不易确诊,主要依赖影像检查,B超及CT扫描可显示肝脏囊性占位病灶,典型的肝淋巴管瘤表

现为囊性或多个囊性病灶组合成的中央有分隔的块影。肝淋巴管瘤应与转移性肝肿瘤伴液化坏死以及肝包虫囊肿相鉴别,特别是后者与肝淋巴管瘤有时在影像学表现相似,易于混淆,应引起重视,肝穿刺活检可以明确诊断,但仍应慎重进行。

(四)治疗

本病无恶变趋势,预后良好,对已确诊且无明显临床症状的患者,可以不作特殊处理,为防止感染、出血及肿瘤的增大,对局限于肝脏的淋巴管瘤,可以手术切除治疗。若淋巴管瘤累及多个脏器,尤其是胸膜和肺时,预后较差。

(陈三荣)

第十二节 肝脏良性间叶肿瘤

一、平滑肌瘤

平滑肌瘤是一种极为少见的肝脏良性肿瘤。迄今文献共报道 10 例。

(一)病因与病理

病因迄今不明,有文献报道与 EB 病毒感染有关,但仅限于个案报道。大体上肿瘤为单发病灶,周边有包膜,肿瘤切面呈纵横条束编织状。光镜下肿瘤由大量胶原组织及平滑肌细胞组成,部分细胞可见玻璃样变(WVG 染色),间质少,血管较丰富。免疫组织化学提示波形蛋白(vimentin)、平滑肌肌动蛋白(SMA)、增殖细胞核抗体(PCNA)阳性,其他均为阴性。

(二)临床表现

临床上缺少特异性表现,症状多与肿瘤大小有关。患者可出现上腹不适或肝区疼痛,体检可表现为肝、脾肿大。影像学检查:B 超有呈类似肝癌的低回声占位,但不会出现癌栓、子灶。CT 有类似肝海绵状血管瘤的增强表现,但无局限化持续显著增强的表现。MRI T₂ 加权像示大片低信号伴中央不规则极高信号。血管造影可显示出异常肿块效应,有供应血管的伸展,瘤体内可见散在血管湖。

(三)诊断

术前不易确诊,主要依靠术后病理进行诊断。通常认为肝脏原发性平滑肌瘤的诊断必须符合 2 个标准:①肿瘤必须由平滑肌细胞组成;②无肝脏以外部位的平滑肌瘤存在。

(四)治疗

肝脏原发性平滑肌瘤为良性肿瘤,无论瘤体大小均与正常肝组织分界明显,手术切除的概率大,切除后预后良好。

二、肝脂肪瘤

肝脂肪瘤由 Stretton 于 1951 年报道,是较为罕见的肝良性肿瘤。

(一)病因与病理

本病病因不明,部分脂肪瘤可伴有髓外造血,称髓脂肪瘤。大体肿瘤呈单发,主要由成熟的脂肪细胞组成,可被纤维组织束分成叶状,色黄质软,周围有完整的薄层纤维组织包膜,除肿瘤部位外,肝脏大小、色泽均可正常或仅轻度肝肿大。光镜下分化成熟的脂肪细胞大小较一致,核无异形,周边包膜无侵犯。免疫组织化学 S-100 散在阳性,SMA 和 HMB45 阴性。

(二)临床表现

肝脂肪瘤可发生于各年龄组,以成人多见,文献报道男女之比为 1:2.3~1:2.5,以女性多见。临床上多无症状或仅有轻微右上腹不适,大多数为单个病灶,少数有多个病灶或肝左、右叶均有,文

献报道最小有 0.3 cm,最大直径有 36 cm,但大多为 5 cm 左右。影像学检查 B 超呈极强回声,光点特别细小、致密,内有血管通过,边缘锐利,略有分叶感,但瘤体后部回声强度明显低于前部,衰减明显。CT 呈极低密度。

(三)诊断

患者临床症状多无特异性,一般无嗜酒及肝炎史,化验检查肝功能及 AFP 多正常,但通过影像学的特殊表现可与其他肝占位性病变相区别。

(四)治疗

本病最有效的治疗方法是手术切除,尤其是不能与含脂肪较多的肝细胞癌相鉴别时,应首先考虑手术治疗。

(陈三荣)

第十三节 肝细胞腺瘤

肝细胞腺瘤是一种女性多发的肝脏良性肿瘤,通常由类似正常的肝细胞所组成。

一、病因与病理

本病的发病主要与口服避孕药的广泛应用有关。在口服避孕药没有问世以前该病的发生率相当低,Edmondson 统计,1918—1954 年洛杉矶总医院的 5 000 例尸检,仅发现 2 例。20 世纪 60 年代至 70 年代,该病的发病率显著增高。1973 年 Baum 报道了口服避孕药与肝细胞腺瘤的关系,发现避孕药及同类药物均与肝细胞腺瘤有明显的关系,在美国肝细胞腺瘤几乎都发生于服避孕药物 5 年以上的妇女,发生率约为 3.4%,据认为雌激素能使肝细胞增生,孕激素使肝血管肥大。该病晚期易恶变。但在临床上往往还可见到一些并无服避孕药物历史的成年男性、婴儿、儿童等患者。

肝细胞腺瘤多发生于无肝硬化的肝右叶内,左叶少见。多为单发的孤立结节,可有或无包膜,境界清楚、质软,表面有丰富的血管,直径从 1~2 cm 到 10 cm 不等,切面呈棕黄色,内有暗红色或棕色出血或梗死区,无纤维基质。少数有蒂,有时可见不规则坏死后所遗留的瘢痕标志。往往可见较粗的动静脉内膜增生性改变。光镜所见肝细胞腺瘤由分化良好的肝细胞所组成,细胞较正常肝细胞为大,因为有较多的糖原或脂肪,胞浆常呈空虚或空泡状。细胞排列成片状或条索状,无腺泡结构。很少有分裂象,核浆比正常。无明显的狄氏腔,无胆管。电镜检查瘤细胞内细胞器缺乏。有时瘤体由分化不同的肝细胞组成,若有明显的异型性应警惕同时并有肝细胞癌的可能。

二、临床表现

肝细胞腺瘤生长缓慢,早期多无临床症状,往往于体检或剖腹手术时发现。该病多发生于 15~45 岁服避孕药的育龄妇女,其中以 20~39 岁最为多见。男性及儿童也可发病。随着肿瘤逐渐增大,可出现腹胀、隐痛或恶心等压迫症状。肝细胞腺瘤有明显的出血倾向。当瘤内出血时可有急性腹痛,甚至出现黄疸。遇外伤瘤体破裂,可造成腹腔内大出血,出现低血容量性休克及贫血,甚至引起循环衰竭而死亡。

(一)肝功能、AFP、ALP

肝功能、AFP、ALP 通常都在正常范围。

(二)影像学检查

(1)B 超示肿瘤边界清楚、光滑。常可见明显包膜,小的肝腺瘤多呈分布均匀的低回声,大的肝腺瘤亦是分布欠均匀的低回声或间以散在边缘清晰的增强回声,部分还可呈较强的回声斑,但后方不伴声影,肿瘤后方多无增强效应,较大的肝腺瘤内常伴有出血或坏死液化,超声图像上显示有不规

则的液性暗区。

(2)CT 表现:①平扫,肝内低密度或等密度占位性病变,出血、钙化可为不规则高密度,边缘光滑,周围可见“透明环”影,常为特征性表现。病理基础一般是由瘤周被挤压的肝细胞内脂肪空泡增加而致。②增强,早期可见均匀性增强,之后密度下降与正常肝组织呈等密度。晚期呈低密度。其瘤周之透明环无增强表现。③肿瘤恶变可呈大的分叶状肿块或大的坏死区,偶尔可见钙化。

(3)放射性核素 ^{67}Ga 扫描表现为冷结节, $^{99\text{m}}\text{Tc}$ PMT 表现为早期摄入、排泄延迟以及放射性稀疏。

(4)细针穿刺细胞学检查能明确诊断,但有出血的可能,应慎重对待。

三、诊断

首先要引起注意的是男性也可以患肝腺瘤,其次就是与肝癌的鉴别诊断。根据患者病史、实验室检查以及影像学综合检查,多数患者可做出诊断。

四、治疗

手术切除为最好的治疗方法,因肝细胞腺瘤有出血及恶变的危险,且常与肝癌不易相区别。故有学者主张一旦发现,均应行手术治疗。又因有学者发现在停用口服避孕药后有些肝细胞腺瘤患者肿瘤可发生退化,故多数学者认为对于大于 5 cm 的肝细胞腺瘤应积极手术治疗;小于 5 cm 的肿瘤,若无症状或症状较轻者,在停用口服避孕药的情况下,定期行 CT 或 B 超检查,若继续增大,则行手术治疗。对于因肝细胞腺瘤破裂所致腹腔内出血者,应根据患者情况酌情处理。对于手术切除有困难的患者应做活检确诊,并长期随访。

(陈三荣)

第十四节 肝囊肿

一、病因与病理

肝囊肿临床上较为常见,分先天性与后天性两大类。后天性多为创伤、炎症或肿瘤性因素所致,以寄生虫性如肝包虫感染所致最多见。先天性肝囊肿又称真性囊肿,最为多见,其发生原因不明,可由先天性因素所致,可能与肝内迷走胆管与淋巴管在胚胎期的发育障碍,或局部淋巴管因炎性上皮增生阻塞,导致管腔内分泌物滞留所致。可单发,亦可多发,女性多于男性,从统计学资料来看,多发性肝囊肿多有家族遗传因素。

肝囊肿多根据形态学或病因学进行分类,Debaquey 根据病因将肝囊肿分为先天性和后天性两大类,其中先天性肝囊肿又可分为原发性肝实质肝囊肿和原发性胆管性肝囊肿,前者又可分为孤立性和多发性肝囊肿;后者则可分为局限性肝内主要胆管扩张和 Caroli 病。后天性肝囊肿可分为外伤性、炎症性和肿瘤性,炎症性肝囊肿可由胆管炎性或结石滞留引起,也可与肝包虫病有关。肿瘤性肝囊肿则可分为皮样囊肿、囊腺瘤或恶性肿瘤引起的继发性囊肿。

孤立性肝囊肿多发生于肝右叶,囊肿直径一般从数毫米至 30 cm 不等,囊内容物多为清晰、水样黄色液体,呈中性或碱性反应,含液量一般在 500 mL 以上,囊液含有清蛋白、黏蛋白、胆固醇、白细胞、酪氨酸等,少数与胆管相通者可含有胆汁,若囊内出血可呈咖啡样。囊壁表面平滑反光,呈乳白色或灰蓝色,部分菲薄透明,可见血管走行。囊肿包膜通常较完整,囊壁组织学可分三层:①纤维结缔组织内层,往往衬以柱状或立方上皮细胞。②致密结缔组织中层,以致密结缔组织成分为主,细胞少。③外层为中等致密的结缔组织,内有大量的血管、胆管通过,并有肝细胞,偶可见肌肉组织成分。

多发性肝囊肿分两种情况,一种为散在的肝实质内很小的囊肿,另一种为多囊肝,累及整个肝脏,肝脏被无数大小不等的囊肿占据。显微镜下囊肿上皮可变性扁平或缺如;外层为胶原组织,囊壁之间可见为数较多的小胆管和肝细胞。多数情况下合并多囊肾、多囊脾,有的还可能同时合并其他脏器的先天性畸形。

二、临床表现

由于肝囊肿生长缓慢,多数囊肿较小且囊内压低,临床上可无任何症状。但随着病变的持续发展,囊肿逐渐增大,可出现邻近脏器压迫症状,如上腹胀满不适,甚至隐痛、恶心、呕吐等,少数患者因囊肿破裂或囊内出血而出现急性腹痛。晚期可引起肝功能损害而出现腹水、黄疸、肝肿大及食管静脉曲张等表现,囊肿伴有继发感染时可出现畏寒、发热等症状。体检可发现上腹部包块,肝肿大,可随呼吸上下移动,表面光滑的囊性肿物以及脾肿大、腹水及黄疸等相应体征。

肝囊肿巨大时 X 线平片可有膈肌抬高,胃肠受压移位等征象。

B 超检查见肝内一个或多个圆形、椭圆形无回声暗区,大小不等,囊壁菲薄,边缘光滑整齐,后方有增强效应。囊肿内如合并出血、感染,则液性暗区内可见细小点状回声漂浮,部分多房性囊肿可见分隔状光带。

CT 表现为外形光滑、境界清楚、密度均匀一致。平扫 CT 值为 0~20 Hu,增强扫描注射造影剂后囊肿的 CT 值不变,周围正常肝组织强化后使对比更清楚。

MRI 图像 T_1 加权呈极低信号,强度均匀,边界清楚;质子加权多数呈等信号,少数可呈略低信号; T_2 加权均呈高信号,边界清楚;增强后 T_1 加权囊肿不强化。

三、诊断

肝囊肿诊断多不困难,结合患者体征及 B 超、CT 等影像学检查资料多可做出明确诊断,但如要对囊肿的病因做出明确判断,需密切结合病史,应注意与下列疾病相鉴别。①肝包虫囊肿:有疫区居住史,嗜伊红细胞增多,Casoni 试验阳性,超声检查可在囊内显示少数漂浮移动点或多房性、较小囊状集合体图像。②肝脓肿:有炎症史,肝区有明显压痛、叩击痛,B 超检查在未液化的声像图上,多呈密集的点状、线状回声,脓肿液化时无回声区与肝囊肿相似,但肝脓肿呈不规则的透声区,无回声区内见杂乱强回声,长期慢性的肝脓肿,内层常有肉芽增生,回声极不规则,壁厚,有时可见伴声影的钙化强回声。③巨大肝癌中心液化:有肝硬化史以及进行性恶病质,B 超、CT 均可见肿瘤轮廓,病灶内为不规则液性占位。

四、治疗

对体检偶尔发现的小而无症状的肝囊肿可定期观察,无需特殊治疗,但需警惕其发生恶变。对于囊肿近期生长迅速,疑有恶变倾向者,宜及早手术治疗。

(一)孤立性肝囊肿的治疗

1. B 超引导下囊肿穿刺抽液术

适用于浅表的肝囊肿,或患者体质差,不能耐受手术,囊肿巨大有压迫症状者。抽液可缓解症状,但穿刺抽液后往往复发,需反复抽液,有继发出血和细菌感染的可能。近年有报道经穿刺抽液后向囊内注入无水酒精或其他硬化剂的治疗方法,但远期效果尚不肯定,有待进一步观察。

2. 囊肿开窗术或次全切除术

适用于巨大的肝表面孤立性囊肿,在囊壁最菲薄、浅表的地方切除 1/3 左右的囊壁,充分引流囊液。

3. 囊肿或肝叶切除术

囊肿在肝脏的周边部位或大部分突出肝外或带蒂悬垂者,可行囊肿切除。若术中发现肝囊肿较大或多个囊肿集中某叶或囊肿合并感染及出血,可行肝叶切除。此外,对疑有恶变的囊性病変,如肿瘤囊液为血性或黏液性或囊壁厚薄不一,有乳头状赘生物时,可即时送病理活检,一旦明确,则行完整肝叶切除。

4. 囊肿内引流

术中探查如发现有胆汁成分则提示囊肿与肝内胆管相通,可行囊肿空肠 Roux-en-Y 吻合术。

(二) 多发性肝囊肿的治疗

多发性肝囊肿一般不宜手术治疗,若因某个大囊肿或几处较大囊肿引起症状时,可考虑行一处或多处开窗术,晚期合并肝功能损害,有多囊肾、多囊膜等,可行肝移植或肝、肾、膜多脏器联合移植。

(陈三荣)

第一节 胆石症

胆石症是指胆管系统(包括胆囊和胆管)任何部位发生结石的疾病,是世界范围内的常见病。女性好发,患病率随年龄递增,约 2/3 患者无症状。患者可出现胆绞痛、胆囊炎、胆管炎、胰腺炎等临床表现和并发症,严重者可出现胆囊坏疽和穿孔等严重并发症。

一、病因和发病机制

胆结石形成的机制尚未完全明了。胆结石分为胆固醇性结石和色素性结石。西方国家中 75% 以上的胆结石为胆固醇性,且多发生于胆囊,而在亚洲、非洲国家则以色素性结石常见,且胆结石常伴胆管结石。遗传因素及生活方式,如饮食习惯可能与胆结石的形成有关。胆固醇结石与胆色素结石的发病机制不同。

(一)胆固醇结石与脂质代谢有关

体内总胆固醇池是由自身从乙酰 CoA 合成或饮食中吸收的,多数溶解,且以原形分泌到胆汁中或转化为胆酸,形成肝内胆固醇池,约 20% 系肝脏新合成。

1. 代谢障碍

各种代谢障碍引起胆固醇池循环平衡失调,导致胆汁胆固醇绝对高分泌或胆汁酸相对低分泌,或两者并存。肝脏合成的胆固醇在胆汁中与胆汁酸、磷脂形成微胶粒后具有水溶性。胆汁中的胆固醇、胆汁酸与磷脂含量的比例对维持胆固醇的溶解状态很重要。肥胖、年老、药物效应、激素治疗均引起胆汁胆固醇分泌过多,而胆汁酸分泌相对减少,如广泛小肠切除或 PSC 等引起胆汁过度饱和,使胆固醇易从胆汁中析出成为胆固醇结晶。除了微胶粒,磷脂大泡也是一种胆固醇载体。大泡主要由磷脂及胆固醇组成,存在于所有胆汁中,是胆固醇从肝脏分泌至胆小管的原始形式。在胆盐浓度很低时,大泡携带肝胆汁中几乎所有的胆固醇,通常,大泡内胆固醇与磷脂的克分子比例为 1:1,可达 5:2,而在微胶粒中胆固醇与磷脂的比例为 1:(2~5),因此大泡比微胶粒能更有效地携带胆固醇。大泡和微胶粒的平衡和两者所含胆固醇的比例与胆盐的浓度有关,在胆盐浓度很低时(如在肝胆汁中),大多数胆固醇由大泡携带,而在胆盐浓度高时(如在胆囊内),部分大泡因微胶粒的作用成为可溶性而转移至微胶粒。在胆固醇与磷脂的比例增高时(如在大泡内比例为 3:2,微胶粒中为 1:3),就超过了携带能力而达到亚稳态浓度,胆固醇就有沉淀的倾向。高胆固醇与磷脂比例缩短了成核时间,而大泡的积聚可能是胆固醇形成结晶的重要步骤,钙的存在可能有促进大泡积聚的作用。

2. 胆囊的作用

在胆固醇结石形成过程中,胆囊对成核、晶体形成与结石成长具有重要意义。胆汁在胆囊中浓缩而使黏稠度增高,饥饿时胆汁排空减少而有胆汁潴留,机械或炎症因素使胆汁淤积,妊娠或服用避孕药使胆囊松弛而排空不全,以及胆汁在胆囊中不均匀的分层等都有利于结石的形成。此外,胆囊及胆管中分泌的糖蛋白对胆固醇结晶的形成有重要意义。糖蛋白是高分子蛋白,包括黏液、黏多糖与黏蛋白,黏蛋白是促核形成因子,不仅可增加胆汁的黏稠度,而且使呈饱和状态的胆固醇形成结晶。胆石症患者胆囊黏蛋白分泌亢进。

3.其他

除上述因素外细菌感染、年龄增加、女性、遗传、肥胖、高胆固醇饮食等也与胆结石形成有关。

(二)胆色素结石

胆色素结石又分黑色和棕色。黑色胆色素结石可发生于无诱发因素者,与黑色胆色素结石有关的因素包括慢性溶血、珠蛋白生成障碍性贫血、心瓣膜病、高龄、长期肠外营养及肝硬化,黑色胆色素结石很少与胆固醇性结石共存。亚洲多见胆囊及胆管褐色胆色素结石,与细菌感染有关,如胆石中含大肠埃希杆菌,胆汁分泌性 IgA 减少。

黑色和棕色色素性结石含胆红素钙,故色素性结石的发病机制包含胆红素的非结合和诱导。在慢性溶血患者,肝管分泌结合胆红素的能力增加 10 倍,细菌 β -葡萄糖苷酸水解酶水解结合胆红素为不可溶胆红素,引起感染相关的褐色胆色素结晶。淤胆能为胆红素二葡萄糖苷酸非酶水解提供机会,而长期肠外营养可加重淤胆。其他胆囊对形成色素性结石也有作用,胆囊上皮可酸化胆汁,增加碳酸钙溶解度,而胆囊炎症不能酸化胆汁有助于形成色素性结石。此外,胆囊上皮分泌一种糖蛋白黏液基质入胆汁,可结合胆红素及其他胆汁成分。

二、临床表现

(一)胆绞痛

约 1/3 胆石症患者有症状,其中 70%~80% 诉胆绞痛,系胆石移行至胆囊管引起内脏痉挛痛。胆绞痛时,胆囊黏膜无急性炎症,疼痛由梗阻的胆囊管处功能性痉挛引起。而急性胆囊炎疼痛则由胆囊壁炎症引起。胆绞痛的特征为发作性中上腹剧烈疼痛,可位于右上腹、左上腹或心前区、下腹部。可由进食大量食物,特别是油腻食物引发,也可无诱因发生。典型的疼痛为突然发作,15 分钟内疼痛急剧加重达高峰,持续 3 h,疼痛缓解较慢。如疼痛持续 6 h 以上,应怀疑胆囊炎。痛可放射至肩胛间区或右肩部,可伴呕吐、出汗。患者常坐卧不安,一次发作后上腹残余压痛可持续。一般一旦发生胆绞痛,则再次发作的危险性很大,两次发作间隔期不定,可能为数周、数月或数年。发作时血常规及生化检查无异常。

真正的胆绞痛应与非特异性消化不良鉴别。有或无胆结石者均常有胀气、胃灼热、吞气症、腹部不适、脂肪性食物不耐受。胆石症引起的胆绞痛行胆囊切除可治愈,而非特异性消化不良伴胆结石患者行胆囊切除后症状依然存在,故在术前予以鉴别很重要。

(二)急性胆囊炎

急性胆囊炎最常见的原因是胆结石阻塞胆囊管,导致胆囊急性炎症。90% 的胆囊炎与胆石症有关。梗阻可破坏胆囊黏膜,引起炎症反应。胆汁脂质(如磷脂酰胆碱)水解和胆盐重吸收可能起作用。前列腺素及其他化学介质可能亦参与炎症发展。急性胆囊炎的胆汁中常发现细菌,可能为继发性,细菌感染可进展至胆囊积脓。急性胆囊炎患者既往多有胆绞痛发作。疼痛常持续超过 3 h,且第 3 小时末,疼痛从右上腹转移到右上腹并出现局部压痛。疼痛的强度可减弱,但压痛越来越明显。常伴呕吐,体温常不超 40℃,白细胞常升高伴核左移。老年患者症状可很轻微,Murphy 征可阳性。30%~40% 可扪及胆囊及附着的网膜块物。即使无胆石症和梗阻,15% 的急性胆囊炎患者伴黄疸,可能与炎症的胆囊管水肿和压迫有关。

(三)慢性胆囊炎

慢性胆囊炎患者常有胆囊结石、反复胆绞痛发作或急性胆囊炎的病史,这可导致胆囊壁增厚、纤维化。疼痛发作时常不能扪及胆囊,患者与胆囊有关的症状很少,但常有反复胰腺炎、胆管结石和胆管炎等相关并发症。约 15% 的胆结石患者同时有胆总管结石,后者可引起胆管炎、胰腺炎。

(四)胆总管结石和胆管炎

小的胆囊结石可从胆囊经过胆总管进入十二指肠,结石也可留在胆总管引起并发症。大多数胆总管结石与胆囊结石成分一致,但一些因沉积了胆红素钙及其他钙盐而变得更松软,颜色褐色。胆总管结石是引起梗阻性或外科性黄疸的原因之一,应与肝细胞性或内科性黄疸鉴别。胆管梗阻可引起黄疸、瘙痒。癌

痒的机制不清,可能系胆汁潴留刺激感觉神经末梢或内源性阿片激动剂潴留所致,有时瘙痒可为主要症状。胆管梗阻引起大便白色或白陶土样很少见,因为梗阻很少为完全性,而这种大便在胆总管恶性狭窄中更多见。胆总管梗阻引起胆管压力升高,出现肝外及肝内胆管扩张,超声和CT检查可发现,可行胆管造影,如ERCP或PTC,以确定梗阻的原因和水平。临床可发现轻度肝大或右上腹压痛。不像恶性胆总管梗阻,胆总管结石常不伴无痛性胆囊肿大。胆管梗阻常不完全,且胆囊本身常因慢性胆囊炎已纤维化瘢痕而不能扩张,但不是绝对的。随着梗阻时间延长,可继发肝实质损伤,常见转氨酶、ALP、淀粉酶升高和出现黄疸。胆管梗阻致纤维化增加可继发胆汁性肝硬化。发生肝硬化的倾向因梗阻的完全性和持续时间而不同。胆管结石引起继发性胆汁性肝硬化的平均时间约5年,可出现门静脉高压或肝功能衰竭。不完全性梗阻更常表现为食管静脉曲张破裂出血,而完全性梗阻患者则更常出现肝功能衰竭。即使患者有肝硬化,也应采取各种手段改善梗阻,以逆转或部分逆转门静脉高压和继发性胆汁性肝硬化。

胆总管结石的常见并发症是胆管炎,因为,细菌感染常发生在梗阻或淤胆情况下。70%的患者出现典型的临床表现,包括腹痛、黄疸、寒战高热(Charcot三联征),体征无特异性,可有轻度肝大、压痛及反跳痛,随着疾病的发展,可出现肝脏多发脓肿、多器官衰竭或休克。血培养常阳性,反映胆管微生物感染,最常见的病原菌是大肠杆菌、克雷白杆菌、假单胞菌和肠球菌,15%同时感染厌氧菌。

(五)胰腺炎

胆结石或胆泥经过胆总管可引起急性胰腺炎,胆泥或镜下结石引起一部分隐源性胰腺炎。

三、诊断和鉴别诊断

(一)诊断

胆管疾病的临床症状与体征无高度特异性,应仔细根据患者病史、体格检查、实验室检查进行诊断。临床拟诊胆绞痛应经影像学检查证实,其中B超、PTC、ERCP及mRCP对胆石症有确诊价值。超声检查对诊断胆结石具有很高的特异性和敏感性,表现为强回声伴声影。

(二)鉴别诊断

(1)胆结石可能同其他疾病共存,故发现胆结石并不能排除其他引起患者类似胆绞痛临床征象的疾病。对其他内脏器官的疾病,包括上消化道、结肠、肾脏、胰腺疾病等应予排除。腹部以外的疾病也可引起类似的临床征象,如心绞痛、主动脉瘤夹层分离、脊神经痛、胸膜炎、心包炎及少见的代谢性疾病,如遗传性血管性水肿和急性间歇性卟啉病。

(2)除了疼痛,急性胆囊炎患者可表现为局部炎症的症状和体征(如右上腹块物、压痛),以及全身性毒性反应(如发热、白细胞升高),鉴别诊断包括引起腹部炎症或感染的其他原因。急性阑尾炎时,脐周腹痛转移至右下腹,并出现炎性包块。因胆囊部位可较低或阑尾部位可较高位于肝后,因此可与胆绞痛胆囊炎相混淆。两者均可出现发热、白细胞增多。超声或肝胆闪烁显像有助于鉴别。

(3)急性胰腺炎与胆囊炎鉴别较困难,两者压痛部位互相重叠。急性胰腺炎可由胆结石引起,故胆囊炎和胰腺炎可并存。急性胆囊炎可伴高淀粉酶血症,但胰腺炎的淀粉酶水平更高。胆管闪烁显像和影像学检查,如超声和CT对诊断有帮助。肝胆闪烁显像可确诊或排除急性胆囊炎的诊断,敏感性和特异性高。禁食2~4h,静脉注射^{99m}Tc标记的亚氨基二乙酸衍生物(iminodiacetic acid derivative, IAD),后者可分泌入胆管,并在γ照相机下成像。在正常人,胆囊、胆总管和小肠在30~45分钟显像。^{99m}Tc-IAD正常可排除腹痛患者急性胆囊炎的诊断。^{99m}Tc胆囊未显影,而肝脏、胆总管、小肠显影,则强烈提示急性梗阻性疾病。检查前禁食或禁食时间延长可导致假阳性。

(4)溃疡穿孔起更剧烈的疼痛和腹膜炎体征。腹部X线平片或CT检查可见腹腔内游离气体。如未见游离气体且仍怀疑有溃疡穿孔,应急诊行胃肠道碘油造影检查以证明穿孔。

四、治疗

胆石症的治疗主要包括急性发作期的治疗和排石治疗。急性发作期应禁食脂肪食物,严重者禁食;胆

绞痛者给予阿托品肌肉注射,必要时与镇痛药,如哌替啶(度冷丁)或吗啡合用;合并感染者给予抗生素治疗(见胆囊炎和急性化脓性胆管炎部分)。发作间歇期仍应注意进清淡饮食,避免过饱。排石治疗有非外科手术治疗和外科手术治疗两大类方法。一般而言,选择排石方法要对有无胆石症状,患者的年龄和身体状况,胆石的部位、性质及数量,胆囊功能是否良好,手术的可能性和并发症以及患者的意愿等因素,进行综合考虑。现就不同部位结石的排石疗法分述如下。

(一)胆囊结石的治疗

胆石症胆囊切除术是有症状的胆囊结石患者的主要治疗方法。适应证为:①临床上有反复发作的胆绞痛。②有胆囊结石并发症,如急性胆囊炎、急性胰腺炎、胆痿等。③预计有发生胆囊结石并发症的潜在危险,如同时有胆囊腺瘤样息肉、口服胆囊造影剂不显影等。

手术方法有常规胆囊切除术和腹腔镜胆囊切除术。后者的优点是创伤小、愈合快、住院期短,但对胆囊萎缩、腹腔广泛粘连,以及急性胆囊炎合并化脓、坏疽或穿孔和出血性疾病的患者为禁忌。对疑为同时有胆管结石者,腹腔镜检查前应做 ERCP 检查;开腹手术时则要做术中胆管探查。

对无症状的胆囊结石是否应做预防性胆囊切除术,一直存在争论。近年通过长期随访研究发现,这类患者中症状出现率在 5 年、10 年、15 年分别为 10%、15% 和 18%,故认为对这类患者以进行观察为宜。尽管长期胆囊结石可能有 1%~4% 的患者发生胆囊癌,但毕竟是少数,且癌变前往往有胆囊炎症状,可提示手术,何况胆囊切除术后右半结肠癌的发生率还高于正常人。对仅表现为消化不良症状的胆囊结石,术后症状常不能缓解或仅有暂时缓解,故手术选择宜慎重。

胆囊结石的非手术疗法包括口服药物溶石和体外震波碎石。口服鹅去氧胆酸(chenodeoxycholic acid, CDCA) 500 mg, 每天 2~3 次,或熊去氧胆酸(ursodeoxycholic acid, UDCA) 150~300 mg, 每天 2 次,疗程 6~24 个月。每半年复查 B 超及胆囊造影,如结石已消失,继续用药 3 个月复查。停药后约 50% 的患者复发,故多要终生服药。不良反应为腹泻、一过性转氨酶升高,长期服用时少部分患者有肝损害。UDCA 比 CDCA 不良反应少,但价格昂贵。口服药物溶石对胆囊内胆固醇结石(一般为透过 X 线的阴性结石)、直径小于 20 mm 且胆囊收缩功能良好者有效;由于需长期服药,且价格较贵,一般仅适于老年患者或因其他原因不能耐受手术者,或作为体外震波碎石后的辅助治疗。体外震波碎石(ESWL)对透过 X 线的阴性结石,直径小于 25 mm 的单个或少于 15 mm 的 2~3 个结石,且胆囊收缩功能良好者有效,一般很安全,但妊娠者禁忌。其效果远不如该法对治疗肾结石的效果好,故尚未被普遍推广。应用时可配合 UDCA 或 CDCA 或其他中西医结合疗法,以加强疗效。如何提高非手术排石治疗的疗效,仍有待进一步研究。

(二)胆总管结石的治疗

凡有胆总管结石者均必须积极治疗。

1. 非外科手术治疗

近年来通过十二指肠镜做乳头括约肌切开(EST)取石术治疗胆管结石,尤其适用于胆囊已切除的胆总管复发结石或残余结石,以及年老体弱手术风险大或不愿手术者。对胆总管大结石(直径大于 20 mm),可通过内镜做机械碎石、液电碎石、激光碎石或药物溶石等方法解决。当发生胆总管结石梗阻,引起化脓性胆管炎、急性胆石性胰腺炎等严重并发症时,可行紧急 EST 并置入内引流或鼻胆引流管减轻胆总管压力,从而迅速控制病情发展。

2. 外科手术治疗

当非外科手术治疗不成功或有内镜治疗的禁忌证时,应行外科手术治疗。手术为胆总管探查或切开取石及 T 管引流,手术时要力求将结石取尽,故术中应做胆管造影及胆管镜检查。术后残余结石可通过 T 管窦道处理或 EST 取石。如术后发生残余结石又不能用非手术方式取出时,需再次手术者,或第一次手术发现为泥沙样色素性结石者,一般都加做胆管肠道内引流术,以让胆石顺畅地排入肠腔。

3. 肝内胆管结石的治疗

肝内胆管结石以手术治疗为主。手术原则为:①尽量取尽结石和解除胆管梗阻。②在矫正胆管狭窄

和解除梗阻的基础上做胆肠内引流术(一般为肝管、肝胆管或胆总管与空肠的 Roux-en-Y 吻合术),以扩大胆管流出道。③如病变局限在左侧肝叶,可做肝叶切除以根治病灶。术后对残余结石可通过 T 管窦道放入胆管镜至胆管内,在直视下用取石篮取出结石,也可结合进行各种碎石、溶石术。

由于肝内胆管结石手术治疗很难彻底,故手术后常需长期用中西利胆药物,这对保证胆管引流通畅,促使残余结石的排出和减少结石复发有重要作用。

(方向明)

第二节 急性梗阻性化脓性胆管炎

急性梗阻性化脓性胆管炎(acute obstructive suppurative cholangitis,AOSC)为急性胆管炎的严重阶段,病程进展迅速,是良性胆管疾病死亡的主要原因。

一、病因

许多疾病可导致 AOSC,如肝内外胆管结石、胆道肿瘤、胆道蛔虫、急性胰腺炎、胆管炎性狭窄、胆肠或肝肠吻合口狭窄、医源性因素等,临床以肝内外胆管结石为最常见。近年随着内镜和介入技术的普及,经皮肝穿胆管造影(PTC)、经皮肝穿胆管引流(PTCD)、经内镜逆行胰胆管造影(ERCP)、经 T 管胆道镜取石等操作所致的医源性 AOSC 发生率有所上升。

二、病理生理

AOSC 的发生和发展与多个因素相关,其中起主要作用的是胆道梗阻和感染,两者互为因果、互相促进。当胆道存在梗阻因素时胆汁淤积,细菌易于繁殖,引起的感染常为需氧菌和厌氧菌混合感染,需氧菌多为大肠杆菌、克雷伯菌、肠球菌等。胆汁呈脓性,胆管壁充血水肿,甚至糜烂。如果梗阻因素不解除,胆道压力将持续上升,当压力超过 2.94 kPa(30 cmH₂O)时,肝细胞停止分泌胆汁,脓性胆汁可经毛细胆管—肝窦返流进肝静脉。此外,脓性胆汁还可经胆管糜烂创面进入相邻的门静脉分支,或经淋巴管途径进入体循环。进入血循环的胆汁含有大量细菌和毒素,可引起败血症、全身炎症反应、感染性休克。病情进一步发展,将出现肝肾综合征、DIC、MODS 而死亡。

因梗阻位置不同,其病理特点也不一致。当梗阻位于胆总管时,整个胆道系统易形成胆道高压,梗阻性黄疸出现早。当梗阻位于肝内胆管时,局部胆管出现胆道高压并扩张,虽然局部胆血屏障遭受破坏,内毒素也会进入血内,但发生败血症、黄疸的几率较少。

三、临床表现

根据梗阻部位的不同,可分为肝外型 AOSC 和肝内型 AOSC。

(一)肝外型 AOSC

随致病原因不同,临床表现有所差别。胆总管结石所致的 AOSC,表现为腹痛、寒战高热、黄疸、休克、神经中枢受抑制(Reynold 五联征),常伴有恶心、呕吐等消化道症状。胆道肿瘤所致的 AOSC,表现为无痛、进行性加重的黄疸,伴寒战高热。医源性 AOSC 常常没有明显腹痛,而以寒战高热为主。体检可见患者烦躁不安,体温高达 39℃~40℃,脉快,巩膜皮肤黄染,剑突下或右上腹有压痛,可伴腹膜刺激征,多可触及肿大胆囊,肝区有叩击痛。

(二)肝内型 AOSC

梗阻位于一级肝内胆管所致的 AOSC 与肝外型相类似,位于二级胆管以上的 AOSC 常仅表现为寒战发热,可无腹痛及黄疸,或较轻,早期可出现休克,伴有精神症状。体检见患者神情淡漠或神志不清,体温

呈弛张热,脉搏细速,黄疸程度较轻或无,肝脏呈不对称性肿大,患侧叩击痛明显。

四、辅助检查

(一) 实验室检查

外周静脉血白细胞计数和中性粒细胞比值明显升高,血小板数量减少,血小板聚集率明显下降;有不同程度的肝功能受损;可伴水电解质紊乱及酸碱平衡失调;糖类抗原 CA19-9 可升高。

(二) 影像学检查

B 超、CT、MRCP 检查对明确胆道梗阻的原因、部位及性质有帮助,可酌情选用。

五、诊断

AOSC 诊断标准:胆道梗阻的基础上出现休克,或有以下 2 项者:①精神症状。②脉搏 >120 次/分。③白细胞计数 $>20 \times 10^9/L$ 。④体温 $>39^\circ\text{C}$ 。⑤血培养阳性。结合影像学检查确定分型及梗阻原因,注意了解全身重要脏器功能状况。

六、治疗

AOSC 治疗的关键是及时胆道引流,降低胆管内压力。

(一) 支持治疗

及时改善全身状况,为进一步诊治创造条件。主要措施:①监测生命体征,禁食水,吸氧,高热者予物理或药物降温。②纠正休克,包括快速输液,有效扩容,积极纠正水电解质紊乱及酸碱平衡失调,必要时可应用血管活性药物。③联合使用针对需氧菌和厌氧菌的抗生素。④维护重要脏器功能。

(二) 胆道引流减压

只有及时引流胆道、降低胆管内压力,才能终止脓性胆汁向血液的反流,阻断病情进一步恶化,减少严重并发症发生。根据不同分型,可选择内镜、介入或手术等方法,以简便有效为原则。

1. 肝外型 AOSC

可选择内镜或手术治疗。

(1)经内镜鼻胆管引流术(ENBD):内镜治疗 AOSC 具有创伤小、迅速有效的优点,对病情危重者可于急诊病床边进行。在纤维十二指肠镜下找到十二指肠乳头,在导丝引导下目标管腔插管,回抽见脓性胆汁,证实进入胆总管后,内置鼻胆管引流即可。如病情允许,可行常规 ERCP,根据造影情况进行内镜下括约肌切开术(EST),或用网篮取出结石或蛔虫,去除梗阻病因,术后常规留置鼻胆管引流。ERCP 主要并发症有出血、十二指肠穿孔及急性胰腺炎等,合并食管胃底静脉曲张者不宜应用。

(2)手术治疗:注意把握手术时机,应在发病 72 小时内行急诊手术治疗,如已行 ENBD 但病情无改善者也应及时手术。已出现休克的患者应在抗休克同时进行急诊手术治疗。手术以紧急减压为目的,不强求对病因做彻底治疗。手术方法为胆总管切开并结合 T 管引流。胆囊炎症较轻则切除胆囊,胆囊炎症严重,与四周组织粘连严重则行胆囊造瘘术。单纯行胆囊造瘘术不宜采用,因其不能达到有效引流目的。术后常见的并发症有胆道出血、胆瘘、伤口感染、肺部感染、应激性溃疡、低蛋白血症等。

2. 肝内型 AOSC

可选用介入或手术治疗。

(1)PTCD:对非结石性梗阻导致的肝内型 AOSC 效果较好,适用于老年、病情危重难以耐受手术,或恶性梗阻无手术条件的患者。可急诊进行,能及时减压并缓解病情。主要并发症包括导管脱离或堵塞、胆瘘、出血、败血症等。凝血功能严重障碍者禁用。

(2)手术治疗:手术目的是对梗阻以上胆道进行迅速有效的减压引流。梗阻在一级胆管,可经胆总管切开疏通,并 T 管引流;梗阻在一级胆管以上,根据情况选用肝管切开减压和经肝 U 管引流、肝部分切除+断面引流或经肝穿刺置管引流术等(图 11-1)。